



www.printo.it/pediatric-rheumatology/BG/intro

Ювенилен Спондилоартрит/ Ентезит-Свързан Артрит (SpA-ERA)

Версия на 2016

1. КАКВО Е ЮВЕНИЛЕН СПОНДИЛОАРТРИТ/ ЕНТЕЗИТ-СВЪРЗАН АРТРИТ (SpA-ERA)

1.1. Какво представлява?

Ювенилният SpA-ERA се състои от група от хронични възпалителни заболявания на ставите (артрит), както и на сухожилните и лигаментни места за свързване към определени кости (ентезит). Засяга предимно долните крайници и в някои случаи тазовите стави (сакроилиит - хълбока болка) и тези на гръбначния стълб (спондилит - болки в гърба). Ювенилният SpA-ERA е значително по-чест при хора, които имат положителен кръвен тест за генетичния фактор HLA-B27. HLA-B27 е протеин, разположен на повърхността на имунните клетки. Съществен факт е, че само една малка част от хората с HLA-B27 някога развива артрит. По този начин, наличието на HLA-B27 не е достатъчно, за да обясни развитието на заболяването. Към днешна дата, точната роля на HLA-B27 в произхода на заболяването остава неизвестна. Въпреки това, известно е, че в много редки случаи началото на артрит се предхожда от стомашно-чревния тракт или пикочно-половата инфекция (известни като реактивен артрит). Ювенилният SpA-ERA е тясно свързан със спондилоартрит с начало в зряла възраст и повечето изследователи смятат тези заболявания имат един и същ произход и характеристики. Повечето деца и юноши с ювенилен спондилоартрит ще бъдат диагностицирани като засегнат от ERA и дори псориатичен артрит. Важно е, че имената "ювенилен спондилоартрит", "ентезит-свързан артрит" и в някои случаи

"псориатичен артрит" могат да бъдат еднакви от клинична и терапевтична гледна точка.

1.2. Кои заболявания се наричат ювенилен SpA-ERA?

Както бе споменато по-горе, ювенилен спондилоартрит е името за група от заболявания, клиничните характеристики на които могат да се припокриват взаимно, включително аксиален и периферен спондилоартрит, анкилозиращ спондилит, недиференциран спондилоартрит, псориатичен артрит, реактивен артрит и артрит, свързана с болестта на Крон и улцерозен колит. Ентезит- свързани артрит и псориатичен артрит са две различни състояния в класификацията на ЮИА и се отнасят към ювенилния SpA.

1.3. Колко често се среща?

Ювенилният SpA-ERA е една от най-честите форми на хроничен артрит в детска възраст и по-често се наблюдава при момчетата, отколкото при момичетата. В зависимост от региона на света, може да представляват около 30% от децата с хроничен артрит. В повечето случаи първият симптом се появява около 6-годишна възраст. Тъй като голяма част от пациентите (до 85%) с ювенилен SpA-ERA са носители на HLA-B27, честотата на възрастни SpA и непълнолетни SpA-ERA в общата популация и дори в някои семейства зависи от честотата на този маркер в нормалната популация.

1.4. Какви са причините за заболяването?

Причината за ювенилния SpA-ERA е неизвестна. Въпреки това, има генетично предразположение, което при повечето пациенти се основава на наличието на HLA-B27 и някои други гени. Днес се счита, че HLA-B27 молекулата, свързана с болестта (което не се отнася за 99% от хората с HLA-B27) не се синтезира правилно и когато тя взаимодейства с клетки и техните продукти (най-вече провъзпалителни вещества), това води до заболяване. Въпреки това, много е важно да се подчертае, че HLA-B27 не е причина за болестта, а предразполагащ фактор.

1.5. Наследствено ли е?

HLA-B27 и други гени предразполагат индивидите към ювенилен SpA-ERA. В допълнение, ние знаем, че до 20% от пациентите с такива диагнози имат първи или втори линия роднини с това заболяване. По този начин, ювенилният SpA-ERA има известна фамилна агрегация. Въпреки това, не можем да кажем, че ювенилният SpA-ERA е наследствен, тъй като болестта ще засегне само 1% от хората с HLA-B27. С други думи, при 99% от хората, които имат HLA-B27 никога няма да се развие SpA-ERA. Освен това, генетичното предразположение е различно между етнически групи.

1.6. Може ли да се предотврати?

Превенцията не е възможна, тъй като причината е все още неизвестна. Безполезно е тестването на сиблингите и родствениците за HLA-B27 ако нямат симптоми на ювенилен SpA-ERA.

1.7. Инфекциозно ли е?

Ювенилният SpA-ERA не е инфекциозно заболяване, дори в случаите когато е отключен от инфекция. Нещо повече, не всички хора инфектирани по същото време със същите бактерии развиват ювенилен SpA-ERA

1.8. Какви са основните симптоми?

Ювенилният SpA-ERA има обичайни клинични характеристики

Артрит

Най-често срещания симптом включващ ставна болка,, оток и ограничен обем движения на ставите.

Много деца имат олигоартрит на долните крайници. Олигоартрит означава, че заболяването включва 4 или по-малко стави.

Пациенти, развиващи хронично заболяване могат да имат полиартрит. Полиартрит означава, че ставното засягане обхваща 5 или повече стави. Най-често засегнати са коляното, глезена,

средата на стъпалото и тазобедрените стави; по-рядко, артритът включва малките стави на стъпалото.

Някои деца могат да развият артрит на всяка една става на горните крайници, по-специално раменете.

Ентезит

Ентезит, възпаление на ентèзите (мястото, където сухожилие или лигамент се залавя за костта), е втората най-честа проява при деца с SpA-ERA. Често засегнати ентèзи се намират в петата, в средата на стъпалото и около капачката на коляното. Най-честите симптоми са болка в петата, подуване и болки средата на стъпалото и болка в капачката на коляното. Хроничното възпаление на ентèзите може да доведе до костни шпори (костни израстъци) причиняващи болка в петата в много случаи.

Сакроилиит

Сакроилиитът представлява възпаление на сакроилиачните стави, разположени в задната част на таза. Среща се рядко по време на детството; най-често се случва, от 5 до 10 години след началото на артритата.

Най-честият симптом е алтернираща болка в хълбоците

Болка в гърба, спондилит

Засягането на гръбначния стълб, много рядко в началото, може да се появи по-късно в хода на заболяването при някои деца. Най-честите симптоми включват болки в гърба по време на нощта, сутрешна скованост и намалена подвижност. Болките в гърба често се придружават от такива в шията, а в редки случаи и от болка в гърдите. Заболяването може да причини костен свръхрастеж и мостове, свързваща телата на прешлените много години след началото на заболяването при някои пациенти. Това е почти никога не се наблюдава при деца.

Очно засягане

Остър преден увеит е възпаление на ириса на окото. Въпреки че е рядко усложнение, до една трета от пациентите, могат да бъдат засегнати веднъж или няколко пъти в хода на болестта. Острият преден увеит се проявява с очна болка, зачервяване и замъглено зрение в продължение на няколко седмици. Той обикновено засяга

едното око еднократно, но може да рецидивира. Необходим е незабавен контрол от офталмолог (очен лекар). Този тип увеит е различен от типа установен при момичетата с олигоартрит и антинуклеарни антитела

Кожно засягане

Една малка подгрупа на деца с ювенилен SpA-ERA вече може да има или може да се развие псориазис. При тези пациенти, класифицирането като ERA се изключва и се променя като псориазисен артрит. Псориазисът е хронично заболяване на кожата с петна от лющеща се кожа основно разположен на лактите и коленете. Кожното заболяване може да предхожда артритата от години. При други пациенти, артритът може вече да съществува от няколко години, преди да настъпи първата проява на псориазис.

Чревно засягане

Някои деца с възпалителни чревни заболявания като болест на Крон и улцерозен колит, могат да развият спондилоартрит. ERA не включва възпалително заболяване на червата, като един от неговите компоненти. При някои деца, възпалението на червата е субклинично (без чревни симптоми) и тежестта на ставните симптоми е по-голяма, изискващо специфично лечение.

1.9. Едно и също ли е заболяването при всяко дете?

Спектърът е широк. Докато някои деца имат леко и краткосрочно заболяване, други имат тежко, продължително и инвалидизиращо заболяване. Така че е възможно, много деца да имат само една засегната става (например коляно) в продължение на няколко седмици и никога не развият допълнителни симптоми през останалата част от живота си, а други да развият персистиращи симптоми, ангажиращи няколко стави, ентезите, и гръбначните и сакроилиачните стави.

1.10 Различно ли е заболяването от това при възрастните?

Първоначалните симптоми на ювенилния SpA-ERA са различни от тези на възрастен SpA, но повечето данни предполагат, че те

принадлежат към един и същ спектър от заболявания. Периферното (на крайниците) ставно заболяване е по-честа начална проява при деца, за разлика от по-честото аксиално (на гръбначния стълб и сакроилиачните стави) участие при възрастни. Тежестта на заболяването е по-голяма при деца, отколкото при възрастни.